

## گزارش مورد

## سندرم بازال سل نووس (گورلین – گلنز)

دکتر علی کاووسی<sup>۱</sup> دکتر مهسا افقهی<sup>۲</sup> دکتر لادن حافظی<sup>۳</sup> دکتر فاطمه شاهسواری<sup>۴</sup> دکتر دنیا صدیقی<sup>۵</sup>

- ۱- استادیار بخش رادیولوژی دهان، فک و صورت دانشکده دندانپزشکی دانشگاه شاهد
- ۲- دستیار تخصصی رادیولوژی فک و صورت دانشگاه آزاد اسلامی، واحد دندانپزشکی تهران
- ۳- استادیار بخش رادیولوژی فک و صورت دانشگاه آزاد اسلامی، واحد دندانپزشکی تهران
- ۴- استادیار بخش آسیب شناسی دهان، فک و صورت دانشگاه آزاد اسلامی، واحد دندانپزشکی تهران
- ۵- دانشیار بخش آسیب شناسی دهان، فک و صورت دانشگاه آزاد اسلامی، واحد دندانپزشکی تهران

## خلاصه:

**سابقه:** سندرم گورلین، یک بیماری ارثی اتوزومال غالب است. سندرم شامل کیست‌های متعدد فکی (اغلب ادنتوژنیک کراتوسیست)، اختلالات اسکلتی، کلسیفیکاسیون‌های اکتوپیک داخل جمجمه‌ای و بازال سل کارسینومای پوستی می‌باشد. شیوع سندرم ۱/۶۰۰۰۰ تا ۱/۱۲۰۰۰۰ است. بیشتر در دهه‌ی سوم زندگی تشخیص داده می‌شود. در این مقاله یک مورد نادر از سندرم بازال سل نووس گزارش می‌شود.

**معرفی مورد:** بیمار آقای ۲۳ ساله‌ای است که به علت خروج چرک از ناحیه‌ی سمت چپ فک پایین (ناحیه‌ی باکال مولر اول) به بخش رادیولوژی واحد دندانپزشکی دانشگاه آزاد اسلامی تهران ارجاع داده شد. در بررسی رادیوگرافی پانورامیک ضایعات سیستمیک متعدد در مندیبل و ماگزیلا به همراه دندنه‌های نهفته دیده شد. در نمای میکروسکوپی، اپیتلیوم کیست ادنتوژنیک، دبری‌های کراتین و سلول‌های بازال نردبانی شکل مشاهده شد و تشخیص ادنتوژنیک کراتوسیست‌های متعدد داده شد. درمان در ابتدا به روش ابتدا مارسوپالیزاسیون و سپس انوکلیشن و کورتاژ انجام شد. در پی گیری سه ماهه بیمار عود مشاهده نشد.

**نتیجه گیری:** شناسایی زودهنگام سندرم بازال سل نووس توسط دندانپزشک یا متخصصین گروه دندانپزشکی در پروگنوز بیمار نقش بسزایی دارد.

**کلید واژه‌ها:** سندرم بازال سل نووس، متعدد، کراتوسیست‌های ادنتوژنیک، آنومالی‌های اسکلتی

وصول مقاله: ۹۰/۹/۲۸ اصلاح نهایی: ۹۰/۱۱/۱۷ پذیرش مقاله: ۹۰/۱۲/۱۳

## مقدمه:

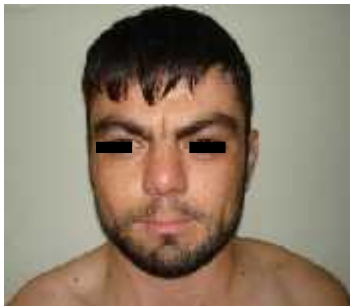
با Sequencing ژن PTCH1 مشخص شده است<sup>(۳)</sup> نسبت

مرد به زن ۱/۰۵ به ۱ بوده و سن بیماران هنگام تشخیص از ۶ تا ۷۸ سال متغیر است. اوج بروز آن در دهه ۳ و میانگین سنی ۳۲/۸ سال است. ۷۰/۵ درصد ضایعات فکی در مندیبل بوقوع می‌پیوندد و ۶ درصد موارد همراهی با بازال سل کارسینوما دارند.<sup>(۴)</sup> علائم اصلی این سندرم شامل ادنتوژنیک کراتوسیست‌های متعدد، آنورمالیتی اسکلتال، هیپرکراتوز کف دست و پا، کلسیفیکاسیون اکتوپیک داخل جمجمه‌ای

سندرم نوئید بازال سل کارسینوما (BCNS) یا سندرم گورلین یک بیماری ارثی اتوزومال غالب است که دارای نفوذ بالا و تظاهرات متغیر می‌باشد.<sup>(۱)</sup> شیوع سندرم گورلین ۱/۶۰۰۰۰ تا ۱/۱۲۰۰۰۰ است.<sup>(۲)</sup> موتاسیون در یک ژن تومورسپرسور (ژن PTCH1) که روی بازوی بلند کروموزوم ۹ است، مسئول تشکیل بسیاری از تومورهای postnatal در این بیماری است.<sup>(۱،۲)</sup> موتاسیونها در ۸۵-۶۰ درصد افراد مبتلا

اظهارات خود بیمار ، عفونت ، ناشی از محل کشیده شدن دندان مولر سوم بود که ۶ ماه قبل خارج شده بود. در لمس، تورم بسیار کمی در ناحیه باکال مولر اول سمت چپ فک پایین احساس شد که با فشار در این ناحیه، خروج چرک به میزان زیاد دیده شد.

در پالپ تست الکتریکی، پرمولر دوم فک پایین سمت چپ، نکروز و مولر اول فک پایین سمت راست، افزایش حساسیت داشت. در تاریخچه پزشکی بیمار فقط دوره‌ای از عفونت کلیه که درمان شده بود، ذکر شد. همچنین اینکه بنابر اظهار بیمار، وی از لحاظ حس بویایی مشکل داشت. در معاینه بالینی بیمار افزایش اندازه استخوانهای فرونتال، پاریتال و جمجمه و نیز هایپرتلوریزم مشاهده شد (شکل ۱).



شکل ۱- به افزایش اندازه جمجمه و برجستگی استخوان های تمپوروپاریتال و هایپرتلوریزم توجه نمایید.

پاپول‌های صورتی رنگ روی تنه بیمار مشاهده شد. در کف دست بیمار چند عدد پیت وجود داشت، همچنین اسکولیوز ستون فقرات پشتی و تغییر شکل دنده‌ها در نیمه فوقانی توراکس مشخص شد. برای بیمار ابتدا رادیوگرافی پانورامیک، سپس CBCT و رادیوگرافی قفسه سینه و سی تی اسکن درخواست شد. در OPG بیمار ضایعات کیستیک متعدد در ماگزایلا و مندیبل دیده شد (شکل ۲). در سی تی اسکن (مقطع کروئال) بیمار، کلسیفیکاسیون داس مغز دیده شد. (شکل ۳)

(falx-cerebri) و بدشکلی صورت می‌باشند.<sup>(۵)</sup> وقوع تومورهای ادنتوژنیک کراتوسیست معمولاً اولین تظاهر این سندرم است.<sup>(۴)</sup> اختلالات اسکلتال شامل دنده‌های دو شاخه (شایع ترین اختلال)، کیفوز (گوژپشتی با انحناى طرفی ستون مهره‌ها)، عدم تشکیل دنده یا بدشکلی، چسبندگی و افزایش اندازه جمجمه و استخوانهای تمپورال و پاریتال می‌باشند.<sup>(۶)</sup> در این سندرم ممکن است بازال سل کارسینوما، کلسینوز پوستی، پل بینی پهن، هایپرتلوریزم و جابجایی لترال گوشه داخلی چشم (dystopia canthorum) و آنورمالیتی نورولوژیک مثل مدولوبلاستوما دیده شود.<sup>(۷)</sup> ضایعات پوستی سندرم به شکل پاپول‌های کوچک، پهن و قهوه‌ای به ویژه در صورت، گردن و تنه است.<sup>(۶)</sup> در ۶۵-۸۰ درصد بیماران، پیت‌های کف دست و پا دیده می‌شود که در نتیجه تاخیر در بلوغ سلولهای بازال لایه اپی‌تلیوم است که به صورت نقاط فرو رفته پوستی ظاهر می‌شوند.<sup>(۱۱)</sup> ادنتوژنیک کراتوسیست ضایعه داخل استخوانی فک و به صورت یک یا چند حفره بوده که دارای قدرت تخریب موضعی و تمایل به چند کانونی بودن دارد که این مطلب به خصوص در سندرم گورلین صدق می‌نماید.<sup>(۷،۸)</sup> این ضایعه بیشتر مواقع بدون علامت (درد) است ولی گاهی درد منتشر دارد.<sup>(۹)</sup> در نمای رادیوگرافی بیماران، کلسیفیکاسیون داس مغز، یافته بسیار شایعی است و در مطالعه‌ای در ۷۹ درصد بیماران مشاهده شده است.<sup>(۳)</sup> بیشتر مواقع علامت رادیوگرافیک ضایعات، تغییر شکل و سایز فضای فولیکولر است که با سی تی اسکن و فیلم ساده رادیوگرافی مشاهده می‌شود.<sup>(۴)</sup> در نمای رادیوگرافی، کیست‌ها ممکن است شبیه کیست دنتی ژور بنظر آیند.<sup>(۱۱)</sup> بطور کلی ضایعات کیستی فک در BCNS، بشکل رادیولوسنی‌های متعدد، مجزا و با حدود کاملاً مشخص بیان شده است.<sup>(۱۰)</sup>

#### شرح مورد:

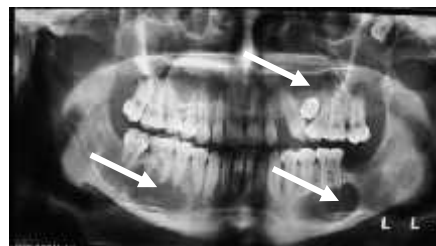
آقای ۲۳ ساله با شکایت خروج چرک از ناحیه سمت چپ فک پایین به داخل دهان، در مهرماه ۱۳۹۰ به واحد دندانپزشکی دانشگاه آزاد اسلامی تهران ارجاع داده شد. طبق

شد. در ماگزایلا نیز چندین ضایعه سیستیک در هر دو سمت از قدام به خلف دیده شد. یک دندان اضافه نهفته در کف بینی (سمت راست ماگزایلا) دیده شد که در رادیوگرافی پانورامیک بنظر می آمد ضایعه رادیولوسنت و سیستیک با حدود مشخص به ابعاد  $2/8 \times 2/5$  سانتی متر با گسترش از ناحیه دندانی لترال تا پرمولر، در ارتباط با این دندان اضافه است. اما در CBCT مشخص شد ضایعه جدا از دندان و خارج آن می باشد. (شکل ۴)

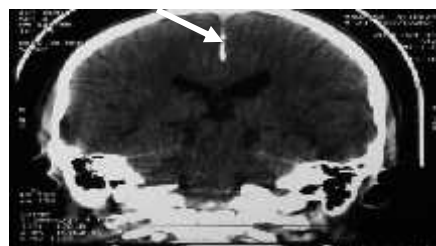


شکل ۴- CT کروئال دندان نهفته مجزا از ضایعه در سمت راست ماگزایلا (فلش سفید)

در سمت چپ ماگزایلا نیز یک دندان نهفته بشکل باکولینگوالی بین دندان کانین و پرمولر دوم قرار گرفته بود که ضایعه ای سیستیک و لوسنت با حدود مشخص به ابعاد  $3 \times 2$  سانتی متر در ارتباط با آن دندان مشاهده شد. (شکل ۲) حاشیه سینوس ماگزایلا در سمت راست جابجا شده بود و در سمت چپ، سینوس با ضایعه پر شده بود. جابجایی دندانی ناشی از ضایعات سیستیک در هر دو سمت در ناحیه پرمولر دیده شد. در پانورامیک و سی تی اسکن در سمت چپ ماگزایلا یک دندان ۸ جابجا شده به سمت عقب و بالا توسط ضایعه دیده شد (شکل ۲) و محل دندان ۸ در پایین و پشت اربیت بود. در رادیوگرافی قفسه سینه نیز، دنده دو شاخه در دنده دوم و سوم سمت راست دیده شد (شکل ۵).



شکل ۲- رادیوگرافی پانورامیک. ضایعات رادیولوسنت متعدد در هر دو سمت ماگزایلا و مندیبل مشاهده می شود. (فلش سفید)

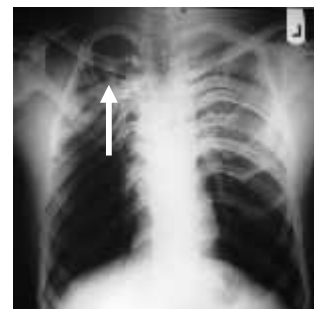


شکل ۳- کلسیفیکاسیون داس مغز (Falx cerebri) (فلش سفید)

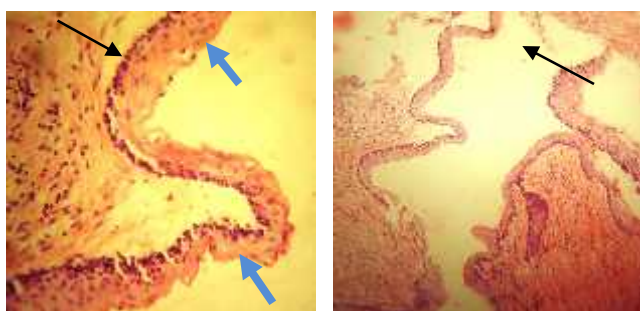
در توصیف رادیولوژی در سمت چپ مندیبل در ناحیه پرمولرها تا قدام راموس ضایعه ای سیستیک و لوسنت با اندازه تقریبی  $2 \times 3$  سانتی متر و در بیشتر قسمتها با حدود کاملاً مشخص دیده شد. ضایعه در مجاور دندان مولر اول بدلیل عفونت حدود کاملاً مشخصی نداشت که در معاینه بالینی نیز درناژ چرک از این قسمت دیده شد.

در سمت راست نیز، ضایعه سیستیک رادیولوسنت با حدود مشخص (corticated) و با اندازه  $7/5 \times 2$  سانتی متر و در برخی قسمتها مولتی لاکولر از ناحیه دندانی پرمولرها تا قدام راموس وجود داشت. این ضایعات سیستیک مندیبل در دو سمت باعث هیچگونه تحلیل و تباعد ریشه ها نشده بودند اما در هر دو سمت سبب جابجایی کانال آلوئولر تحتانی به پایین بدون تهاجم ضایعه به کانال شده بودند. در مقایسه با رشد قدامی- خلفی ضایعه، تورم و بیرون زدگی استخوانی بسیار اندک بود. ضایعات رادیولوسنت مندیبل دارای حاشیه ای اسکالوپ و در برخی مناطق مولتی لاکولر بودند. در CBCT نواحی پرریشنه استخوانی در هر دو سمت مندیبل مشخص

غیراختصاصی را نشان می‌داد. در مراحل جراحی بیمار برای ضایعات مندیبل و ماگزایلا از جراحی مارسوپیالیزاسیون جهت کاهش اندازه ضایعات و سپس در مرحله بعدی جراحی، انوکلیشن استفاده شد. در مورد دندان ۸ جابجا شده به سمت بالا و عقب اربیت، بدلیل خطرناک بودن محل آن، از جراحی صرفنظر شد. در مقالات مشابه گزارش از سندروم گورلین، پیگیری نسبتاً طولانی مدت بیماران پس از جراحی انجام گرفته است که در مورد این بیمار زمان پیگیری ۳ ماه پس از جراحی بود که عود ضایعه وجود نداشت.



شکل ۵ - رادیوگرافی قفسه سینه دنده دو شاخه در دنده دوم و سوم سمت راست مشاهده می‌شود. فلش سفید دنده دوم دو شاخه را نشان می‌دهد.



شکل ۶ - سمت راست: نوک فلش سیاه جزیره اپیتلیالی منشا گرفته از جدار ادنتوژنیک کراتوسیست (فلش سیاه) (۱۰۰×) سمت چپ: سلولهای هیپرکروم موازی در لایه بازال (فلش سیاه) و پاراکراتوز سطحی (فلش آبی) (۴۰۰×)

#### بحث:

اغلب سندرم بازال سل نووس در دهه سوم زندگی تشخیص داده می‌شود.<sup>(۴)</sup> که البته هنگام کودکی هم گزارش شده است.<sup>(۱۱)</sup> بیمار مورد گزارش نیز ۲۳ سال داشت که در همین محدوده سنی یعنی دهه سوم قرار می‌گیرد. همچنین در مطالعه‌ای ۱۷ ساله در جمعیت ایرانی که جهت تعیین شیوع سندرم گورلین انجام شد، میانگین سن تشخیص ۳۵/۱۲ سال بود.<sup>(۱۲)</sup> که در مورد بیمار ما، سن تشخیص پایین تر می‌باشد. در مورد این سندرم ذکر شده است که در مرد و زن، از شیوع یکسانی برخوردار است.<sup>(۱۰)</sup> اما در مطالعه Gonzalez و همکاران<sup>(۴)</sup> نسبت مرد به زن را ۱/۰۵ به ۱ ذکر نموده است و بیمار مورد گزارش ما نیز مرد می‌باشد. علائم اصلی (شیوع ۵۰ درصد یا بیشتر) بیماری شامل مواردی است

نمونه‌برداری از سمت راست و چپ ماگزایلا، مندیبل و راموس صورت گرفت که توصیف ماکروسکوپی و میکروسکوپی آن به شرح ذیل است:

توصیف ماکروسکوپی (**gross**): ضایعات کیستیک به ابعاد ۲×۲×۰/۵ سانتی متر از سمت چپ و راست مندیبل، قطعات کیستیک به ابعاد ۵×۲×۱ سانتی متر از سمت چپ ماگزایلا، بافت کیستیک پاپیلوماتوز به ابعاد ۴×۳×۱ سانتی متر از سمت راست ماگزایلا، ضایعات کیستیک به ابعاد ۲×۱×۱ سانتی متر از سمت چپ و ۳×۱×۱ سانتی متر از سمت راست راموس ارسال شدند.

توصیف میکروسکوپی: در تمام نمونه‌های ارسالی بجز نمونه سمت راست ماگزایلا ساختار کیستیکی مشاهده شد که شامل لایه نسبتاً یکنواختی از اپیتلیوم سنگفرشی مطبق بوده و در برخی نقاط از بافت همبند فیبروی کلاژنه سست زیرین، جدا شده بود. سلول‌های لایه بازال مکعبی تا استوانه‌ای با هسته هیپرکروم بوده و موازی یکدیگر قرار داشتند. سلول‌ها در لایه سطحی اپیتلیوم نمای چین خورده داشته و پاراکراتوز را نشان می‌دادند (شکل ۶ سمت چپ). آماس مزمن در بافت همبندی پوشاننده جدار کیست‌ها مشهود بوده و در برخی نقاط لایه پوشاننده جدار کیست ثانویه به این التهاب، پاراکراتوز سطحی را نشان نمی‌داد. کیست‌های دختری و تکثیر اپیتلیوم به صورت جزایر اپیتلیالی نیز در جدار کیست دیده شد (شکل ۶ سمت راست). در نمونه ارسالی از سمت راست ماگزایلا ساختار مخاط سینوس مشاهده شد که دچار التهاب شده و سینوزیت

که در بیمار ما نیز وجود داشت مثل ادونتوژنتیک کراتوسیست‌های متعدد، پیت کف دست، کلسیفیکاسیون داس مغز، افزایش اندازه محیط جمجمه، ناهنجاری ستون مهره‌ها، هیپرتلوریسم خفیف و دنده دو شاخه.<sup>(۱)</sup> فقط بازال سل کارسینوما از علائم اصلی، در بیمار بوجود نیامده بود که می‌تواند ناشی از تشخیص زودهنگام بیماری باشد. علائم این سندرم طبق مطالعه Kalogeropoulou و همکاران<sup>(۵)</sup> با علائم بالینی بیمار مورد گزارش مشابه می‌باشد که شامل ادونتوژنتیک کراتوسیست‌های متعدد، آبنورمالیتی اسکلتال، هایپرکراتوز کف دست و پا و کلسیفیکاسیون اکتوپیک داخل جمجمه ای و بدشکلی صورت است.

اصلی ترین علامت سندرم، ادونتوژنتیک کراتوسیست متعدد است.<sup>(۶)</sup> که در ۷۵ درصد بیماران گزارش شده است.<sup>(۱)</sup> Habibi و همکاران<sup>(۱۲)</sup> در مطالعه شان بر روی جمعیت ایرانی نیز در تمام ۱۹ بیمار مورد مطالعه آن را گزارش نمودند. کراتوسیست‌های متعدد معمولاً بخش‌های مختلف فک و گاهی هر دو طرف را درگیر می‌کنند<sup>(۶)</sup> که در مورد بیمار مورد گزارش ما نیز همینطور بود. البته در مطالعه Gonzalez و همکاران<sup>(۴)</sup> در سندرم گورلین، ۷۰/۵ درصد موارد ضایعات فکی را در مندیبل ذکر نموده‌اند.

از لحاظ قدرت تخریب موضعی و تمایل به چند کانونی بودن ضایعات فکی که در مطالعه Borqonov و همکاران<sup>(۸)</sup>، مثبت ذکر شده است بیمار مورد گزارش ما نیز در ضایعاتش بویژه در مندیبل، تخریب موضعی را نشان داده بود، بطوریکه مناطقی از پرفوریشن استخوان باکال و لینگوال مندیبل در CBCT مشاهده شد و طبق مطالعه kimonis و همکاران<sup>(۳)</sup>، شایعترین نمای رادیوگرافی در ۷۹٪ بیماران، کلسیفیکاسیون داس مغز بود<sup>(۳)</sup> که این نسبت در مقایسه با نسبت ذکر شده در جمعیت ایرانی کمتر می‌باشد Habibi<sup>(۱۲)</sup> در مطالعه اش در جمعیت ایرانی در ۸۹٪ بیماران کلسیفیکاسیون داس مغز را گزارش نمود.

در مطالعه Kimonis و همکاران<sup>(۳)</sup> مشخص شد، دنده دو شاخه اغلب در دنده های ۳ و ۴ و ۵ دیده می‌شود.<sup>(۳)</sup> ولی در

بیمار ما دنده دوم و سوم ۲ شاخه بود.

در مراحل جراحی بیمار برای ضایعات مندیبل و ماگزیلا از جراحی مارسوپالیزاسیون جهت کاهش اندازه ضایعات و سپس در مرحله بعدی جراحی، انوکلیشن استفاده شد.

در مورد دندان ۸ جابجا شده به سمت بالا و عقب اربیت، بدلیل خطرناک بودن محل آن، از جراحی صرفنظر شد. معمولاً درمان ادونتوژنتیک کراتوسیست بیماران سندرم گورلین به علت احتمال عود بیشتر، گسترده‌تر در نظر گرفته می‌شود.<sup>(۶)</sup> در مطالعات Borqonovo و همکاران<sup>(۸)</sup> و Wilson<sup>(۱۳)</sup> در مورد روش جراحی ضایعات، توصیه به جراحی محافظه کارانه بصورت مارسوپالیزاسیون اولیه و سپس انوکلیشن بمنظور حفظ یکپارچگی فک و حفظ دندانهای موجود تا حد امکان شده که جراح در مورد بیمار ما نیز همین طور عمل نمود.

پس از درمان بیماران جوان و مسن تر، هردو، پیگیری پس از درمان حتماً باید انجام شود تا عود مشخص شود و سی تی اسکن در ارزیابی عود ضایعات فکی بیماران نقش بسزایی دارد<sup>(۱۴)</sup> در مطالعه Lam و همکاران<sup>(۱۴)</sup> ارتباط معنی داری بین سن اولین عود ادونتوژنتیک کراتوسیست و میزان بقا بیان شده است.

در بیمار مورد گزارش، پیگیری سه ماهه پس از جراحی انجام شد که عود ضایعه وجود نداشت.

بازال سل کارسینومای متعدد (BCC) معمولاً در سنین بلوغ یا دهه دوم و سوم زندگی ظاهر می‌شوند<sup>(۱)</sup> اما در مطالعه ای اولین ضایعات BCC در سن ۱۶ سالگی ظاهر شده بودند که میانگین سنی بروز آن کمی پایین‌تر است. همچنین در این مطالعه قید شده است که ضایعات BCC زنان بیشتر در اسکالپ، پشت و اندامهای تحتانی ولی در مردان بیشتر در بالای گردن، اندامهای فوقانی و میدلاین صورت است. در مورد BCC هم تشخیص به موقع و هم درمان زود هنگام بیشترین شانس موفقیت درمانی را دارد.<sup>(۱۵)</sup>

فتودینامیک تراپی روش موثری در درمان سرطان های پوست غیرملانوما است.<sup>(۱۶)</sup> و نسبت به جراحی، اسکار کمتری به جا می‌گذارد<sup>(۱۷)</sup> در این روش، سلولهای سرطانی با استفاده

**نتیجه‌گیری:**

شناسایی زودهنگام سندرم بازال سل نووس توسط دندانپزشک یا متخصصین گروه دندانپزشکی در پروگنوز بیمار نقش بسزایی دارد.

**تقدیر و تشکر:**

با سپاس فراوان از جناب آقای دکتر احمدرضا طلایی پور جهت همکاری در تفسیر رادیولوژیک ضایعات. همچنین از جناب آقای دکتر محمدرضا سلیمان پور و آقای دکتر علیرضا توتونچیان که در مراحل جراحی ما را یاری نموده‌اند، قدردانی می‌گردد.

از ماده photosensitizer با یک منبع نوری با طول موج مناسب اکسپوز می‌شوند. این درمان نتایج عالی داشته است.<sup>(۱۶،۱۸)</sup> بنابراین خط اول درمانی در BCC متعدد در بیماران NBCCS، فتودینامیک تراپی است. هر چند در بیمار مورد گزارش ما، BCC وجود نداشت، ولی چون ایجاد BCC در این بیماران با اکسپوز نور خورشید (UV) ارتباط مستقیم دارد<sup>(۱)</sup>، به بیمار جهت پیشگیری از بروز این ضایعات، هشدار داده شد. در مطالعه Habibi و همکاران<sup>(۱۲)</sup> به دلیل میانگین سنی بالاتر (۳۵/۱۲ سال)، بیماران مبتلا به BCC شده بودند ولی در بیمار مورد گزارش، به دلیل سن کمتر هنگام تشخیص (۲۳ سال) پیت‌های کف دست و پا هنوز به BCC تبدیل نشده بودند که با تشخیص زودهنگام بیماری و توصیه‌های لازم به بیمار جهت محافظت از آفتاب و تشعشعات دیگر مثل رادیوتراپی از بروز BCC پیشگیری خواهد شد.

\*\*\*\*\*

**References:**

- 1- Neville BW , Damn DD , Bouquet JE . Oral and Maxillofacial Pathology , Philadelphia ; WB saunders Company , 3<sup>rd</sup> Edition 2009 . P:688-9
- 2- Shivaswamy , Sumathy TK , Shyamprasad AL, Ranqanathan C. Gorlin Syndrome or Basall Cell Nevus Syndrome (BCNS) : A Case Report . Dermatol Online J. 2010 sep 15; 16(9):6.
- 3- Kimonis VE , Mehta SG , Diqivanna J, Bale SJ, Pastakia B. Radiological Features in 82 Patients With Nevroid Basal Cell Carcinoma (NBCC or Gorlin) Syndrome . Genet med .2004 Nov –Dec ; 6(6) : 495-502.
- 4- Gonzalez –Alva P , Tanaka A , oku Y, Yoshizawa D, Hoh S, Sakashita H, et al. Keratocyst Odontogenic Tumor : a Retrospective Study of 183 Cases. J oral sci .2008 Jun ; 50 (2) : 205-12.
- 5- Kalogeropoulou C , Zampakis P , Kazantzis s , Kraniotis P, Mastronikolis NS. Gorlin –Goltz Syndrome: In Cidental Finding On Routine CT Scan Following Car Accident. Case J. 2009 Nov; 25;(2):9087 .
- 6- stuart C .white and Michael J. Pharaoh Oral Radiology Principles And Interpretation. 2009 . P 354 .
- 7- Regezi J , sciubba J. Oral Pathology. 3<sup>rd</sup> Ed .st Louis : W.B .Saunders Co ; 1999.
- 8- Borqonov AE , Dilascia S, Grossi G, Maiorana C. Two Stage Treatment Protocol Of Keratocyst Odontogenic Tumor In Young Patients With Gorlin Goltz Syndrome: Marsupialization And Later Enucleation With Peripheral Osteotomy . A 5 Year Follow up Experience. Int J Pediatr Otorhinolaryngol .2011 Dec; 75 (12) :1565-71.
- 9- sirous M , Tayari N. A Case Report of Gorlin Goltz Syndrome As A Rare hereditary Disorder . J Res Med sci. 2011 Jun ; 16(6):836-40.
- 10- Wood Norman K , Goaz Paul W. Differential Diagnosis Of Oral And Maxillofacial Lesions, 5 ed. P.382-384.
- 11- Casaroto AR , Loures DC , Moreschi E, Veltrini VC, Trento CL, Gottardo VD. Early Diagnosis Of Gorlin – Goltz Syndrome: Case Report .Head Face Med. 2011 Jan; 25; (7) : 2.

12-Habibi ; A , Jafarzadeh H . Nevroid Basall Cell Carcinoma Syndrome: A 17 Year Study Of 19 Gorlin –Goltz Syndrome In Iranian Population (1991-2008) . J oral pathol Med. 2010 Oct; 39(9):677-80.

1- Wilson C, Murphy M. Conservative Management of Odontogenic Keratocyst In A Child. Gorlina –Goltz syndrome: A Case Report. Eur J Paediatr Dent. 2008 Dec; 9 (4) :195-8.

2- Lam EW, Lee L, Perschachber SE, Pharoah MJ. The Occurance Of Keratocyst Odontogenic Tumor in Nevroid Basal Cell Carcinoma Syndrome. Dentomaxillofac Radiol .2009 Oct ; 38(7) :475-9.

3- Weinstock MA , still JM .Assessing Current Treatment Options for Patients With Severe / Advanced Basal Cell Carcinoma. Semin Cutan Med Surg .2011 Dec; 30(4) :S10-3.

4- Neves DR , Ramos DG, Maqalhaes GM, Rodriquesrda C, Souza JB. Photodynamic Therapy For Treatment of Multiple Lesions On The Scalp In Nevroid Basall Cell Carcinoma Syndrome: Case report. An Bras Dermatol.2010 Aug ; 85(4) :545-8.

5- pauwels C , Mazereuw –Hautier J , Basset –seguin N, Liviideanu C, Viraben R, Paul C. Topical Methyl Aminolevulinate Photodynamic Therapy For Management Of Basall Cell Carcinoma In Patients With Basal Cell Nevus Syndrome Improves Patients' Satisfaction And Reduces The Need For Surgical Procedures. J Eur Acad dermatol venereol . 2011 Jul ; 25 (7) : 861-4.

6- schweiger ES , kwasniak L ,Tonkovic-capin V. A Patient Nevroid Basal Cell Carcinoma Syndrome Treated Successfully With Photodynamic Therapy: Case Report And Review Of The Literature . J Drugs Dermatol . 2010 Feb ; 9(2):167-8 .